

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

721  
N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Elie, Maurice ESTAGER**

Né le 26 Juin 1925, à GEHÉE (Indre)

*présentée et soutenue publiquement le*

**LES LÉSIONS  
DE NECROSE MYOCARDIQUE  
AU COURS DE LA MALADIE  
FIBRO-KYSTIQUE DU PANCREAS**

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

**DACTYLO-SORBONNE**

8, Rue Casimir Delavigne  
PARIS - VI<sup>e</sup>

1958



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Elie, Maurice E S T A G E R

né le 26 juin 1925 à Gehée (Indre)

--

Présentée et soutenue publiquement  
le

--



LES LESIONS DE NECROSE MYOCARDIQUE

AU COURS DE LA MALADIE FIBRO-KYSTIQUE DU PANCREAS

--

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

--

DACTYLO-SORBONNE  
8, rue Casimir Delavigne  
PARIS  
1958.



## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCC, CADENAT, CHABROL, CHAMPY,  
CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT,  
GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD,  
HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL,  
LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT,  
MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL,  
TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET  
Membre de l'Institut  
ASSEESSEUR ..... Jean VERNE

### I.- PROFESSEURS

MM.

|                                                         |                                |
|---------------------------------------------------------|--------------------------------|
| Anatomie .....                                          | CORDIER                        |
| Anatomie pathologique .....                             | DELARUE                        |
| Bactériologie .....                                     | FASQUELLE                      |
| Biologie app.à l'Education phys. }<br>et aux Sports }   | CHAILLET-BERT                  |
| Biologie Médicale .....                                 | FAUVERT                        |
| Cancérologie méd., sociale .....                        | BERNARD J.                     |
| Carcinologie .....                                      | REDON                          |
| Chimie Méd. ....                                        | JAYLE                          |
| Clinique Chir. ....                                     | { Hôtel-Dieu ..... MENEGAUX    |
|                                                         | { Salpêtrière ..... MOULONGUET |
|                                                         | { Cochin ..... QUENU           |
|                                                         | { Beaujon ..... SICARD         |
| Clinique Chir. cardio-vasculaire .....                  | G. d'ALLAINES                  |
| Clinique Chir. réparatrice et }<br>orthop. }            | MERLE d'AUBIGNE                |
| Clinique de Cardiologie .....                           | MOUQUIN                        |
| Clinique Chir. infantile et }<br>d'orthop. }            | FEVRE                          |
| Clinique Chir. pleuro-pulm. ....                        | MATHEY                         |
| Clinique de la Tuberculose .....                        | BERNARD Et.                    |
| Clinique de neuro-chir. ....                            | PETIT-DUTAILLIS                |
| Clinique de Puériculture .....                          | LELONG                         |
| Clinique des maladies cutanées }<br>et syphilitiques }  | DEGOS                          |
| Clinique des mal. du sang .....                         | MARCHAL                        |
| Clinique mal. du système nerv. ....                     | ALAJOUANINE                    |
| Clinique des maladies des enf. ....                     | CATHALA                        |
| Clinique des maladies infectieuses .....                | MOLLARET                       |
| Clinique des Maladies mentales et }<br>de l'encéphale } | DELAY                          |

MM.

|                                                              |   |                  |
|--------------------------------------------------------------|---|------------------|
| Clinique du diabète sucré et<br>des maladies de la nutrition | ) | BOULIN           |
| Clinique gynécologique                                       | ( | FUNCK-BRENTANO   |
|                                                              | ( | BARIETY          |
| Cliniques Médicales                                          | ( | JUSTIN-BESANÇON  |
|                                                              | ( | MOREAU           |
|                                                              | ( | de GENNES        |
| Clinique Méd.hydro-climat.thérap.                            |   | DEBRAY           |
| Clinique Médicale Propédeutique                              | ( | PASTEUR VALLERY- |
|                                                              | ( | RADOT            |
|                                                              | ( | LANTUEJOUL       |
| Cliniques Obstétricales                                      | ( | VARANGOT         |
|                                                              | ( | LACOMME          |
| Clinique ophtalmologique                                     |   | RENARD           |
| Clinique oto-rhino-laryngologique                            |   | AUBIN            |
| Clinique psychiatrique infantile                             |   | MICHAUX          |
| Clinique rhumatologique                                      |   | COSTE            |
| Clinique stomatologique                                      |   | DECHAUME         |
| Clinique urologique                                          |   | FEY              |
| Embryologie                                                  |   | GIROUD           |
| Génétique                                                    |   | LAMY             |
| Histoire de la Méd. et de la Chir.                           |   | SOULIE           |
| Histologie                                                   |   | VERNE            |
| Hygiène et Clinique Ière Enfance                             |   | TURPIN           |
| Hygiène et Méd.Préventive                                    |   | JOANNON          |
| Médecine du Travail                                          |   | DESOILLE         |
| Médecine Légale                                              |   | PIEDELIEVRE      |
| Parasitologie et hist.nat.Méd.                               |   | GALLIARD         |
| Pathologie chirurgicale                                      |   | COUVELAIRE       |
| Pathologie exotique                                          |   | LAVIER           |
| Path.expérimentale et comparée                               |   | LENEGRE          |
| Path.Hum. et Immun. exp.                                     |   | MERKLEN          |
| Pathologie médicale                                          |   | DECOURT          |
| Path. et Thérapeut.générales                                 |   | GARCIN           |
| Pédiatrie sociale                                            |   | JULIEN MARIE     |
| Pharmacologie et matière méd.                                |   | CHEYMOL          |
| Physico-chimie méd.                                          |   | N..              |
| Physiologie                                                  |   | BINET            |
| Physique médicale                                            |   | DOGNON           |
| Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)                          |   | HAMBURGER        |
| Radiologie Médicale                                          |   | DESGREZ          |
| Technique chirurgicale                                       |   | PATEL            |
| Thérapeutique                                                |   | BROUET           |
| Thérapeutique chirurgicale                                   |   | SENEQUE          |
| Thérapeutique médicale                                       |   | LEMAIRE          |

## II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

### MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

|                          | MM.                                                                                       |                      | MM.                                                                                                                                     |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Anatomie                 | { CABROL<br>DEBEYRE<br>DELMAS<br>OLIVIER G.<br>Melle GAU-<br>THIER V.<br>BUSSE<br>GOUYGOU | Pat.chir.            | { DUBOST<br>FAUREL<br>FLABEAU<br>GERMAIN<br>GOSSET<br>LAURENCE<br>LORTAT-JACOB<br>OLIVIER (Cl.)<br>POILLEUX<br>THOMERET<br>VERNE (J.M.) |
| Ana.Path.                | {                                                                                         |                      |                                                                                                                                         |
| Bactériologie            | { CHRISTOL<br>NEVOT                                                                       |                      |                                                                                                                                         |
| Biol.Méd.                | BOURLIERE                                                                                 |                      |                                                                                                                                         |
| Chimie Méd.              | { ETTORI<br>POLONOVSKI J.                                                                 | Pat.expéri-<br>ment. | { MAURICE<br>LOEPER                                                                                                                     |
| Dermato-syph             | DUPERRAT                                                                                  |                      | { BOUVIER                                                                                                                               |
| Embryologie              | TUCHMANN                                                                                  |                      | { BOUDIN                                                                                                                                |
| Histologie               | { COUJARD<br>N.                                                                           |                      | { BRICAIRE                                                                                                                              |
| Hydrologie               | CORNET                                                                                    |                      | { BRISSAUD                                                                                                                              |
| Hygiène                  | { BOYER<br>DEPARIS                                                                        |                      | { CASTAIGNE                                                                                                                             |
| Mal.infect.              | BASTIN                                                                                    |                      | { CONTE                                                                                                                                 |
| Médecine)                | { DEROBERT                                                                                | Path.Méd.            | { DOMART                                                                                                                                |
| légale et                | { GAULTIER                                                                                |                      | { LAMOTTE                                                                                                                               |
| du Trav.)                | { HADENGUE                                                                                |                      | { LAROCHE                                                                                                                               |
| Neurochir.               | DAVID                                                                                     |                      | { MACREZ                                                                                                                                |
| Neurologie               | LHERMITTE                                                                                 |                      | { MILLIEZ                                                                                                                               |
|                          | { GRASSET                                                                                 |                      | { PEQUIGNOT                                                                                                                             |
|                          | { LE LORIER                                                                               |                      | { PERRAULT                                                                                                                              |
| Obstétrique              | LEPAGE                                                                                    |                      | { RAMBERT                                                                                                                               |
|                          | MERGER                                                                                    |                      | { ROYER                                                                                                                                 |
|                          | MORIN                                                                                     |                      | { THIEFFRY                                                                                                                              |
|                          | RAVINA                                                                                    |                      | { TURIAT                                                                                                                                |
|                          | ROBEY                                                                                     |                      | { WOLFROMM                                                                                                                              |
| Ophtal-<br>mologie)      | { BREGEAT<br>DESVIGNES                                                                    | Pédiatrie            | { POLONOVSKI Cl.<br>MOZZICONACCI<br>JOSEPH                                                                                              |
| Orthopédie               | JUDET                                                                                     | Pharmacol.           | Melle LEVY                                                                                                                              |
| Oto-rhino-<br>laryngol.) | { AUBRY<br>MADURO                                                                         |                      | { BARGETON                                                                                                                              |
| Parasito.                | BRUMPT                                                                                    | Physiol.             | { DEJOURS<br>PARROT                                                                                                                     |
| Parasito col.            | CHABAUD                                                                                   | Physique }           | { DJOURNO                                                                                                                               |
|                          | { ABOULKER                                                                                | Médicale }           | { GOUGEROT                                                                                                                              |
| Path.chir.               | { BARCAT<br>BAUMANN<br>CAUCHOIX                                                           | Pneumo-phtis.        | KREIS                                                                                                                                   |
|                          |                                                                                           | Psychiatrie          | { BARUK<br>PICHOT                                                                                                                       |

MM.  
 Psych.infant.N...  
 Rhumatologie...DELBARRE  
 Stomato.....{CHAPUT Mme  
                   {CERNEA

MM.  
 Urologie.....KUSS  
 Thérapeut.....CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES  
 ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE  
 pour le Service des Examens

M. LE LORIER

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET  
 AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE  
 A TITRE PERMANENT

MM.  
 {AMELINE  
 {HUGUIER  
 Clin.Chir.....{LEGER  
                   {PADOVANI  
                   {ROUX  
 Clinique) { ECALLE  
 obstét. ) { MAYER  
 Clin.opht. OFFRET

MM.  
 Urologie.....N...  
 {DREYFUS  
 Clinique Ma {HAGUENAU  
                   {KOURILSKY

Secrétaire de la Faculté..... M. MOREL  
 Secrétaire-Adjoint..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef..... Dr HAHN  
 Conservateur..... Melle GOICHON  
                                   {Melles DUMATTRE  
                                   LE NOIR  
 Bibliothécaires..... {LAURENT  
                                   QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,  
 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les  
 dissertations qui lui seront présentées, doivent  
 être considérées comme propres à leurs auteurs et  
 qu'elle n'entend leur donner aucune approbation  
 ni improbation.

A mes Parents

A ma Famille

A mes Amis



A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Maurice LAMY

Professeur de Clinique Génétique Médicale  
à la Faculté de Médecine de Paris  
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur de  
bien vouloir accepter la  
présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression  
de notre défectente gratitude.

A Monsieur le Docteur Christian NEZELOF

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique  
Ancien Chef de Clinique à la Faculté de  
Médecine de Paris

Il nous a inspiré cette thèse.  
Il nous a guidé avec bien-  
veillance tout au long de  
sa réalisation. Qu'il trouve  
ici l'expression de notre  
admiration et de notre re-  
connaissance.

A Messieurs les Docteurs

F. L MAZE  
P. ROUQUES

In memoriam.

A Messieurs les Docteurs

J. FORTIER  
L. GAUSSEN  
M. GRELLET  
G. HABIB  
J. LACOUR  
P. LANCRET  
R. LEFEBVRE  
F. MOUTIER  
E. OUDIETTE  
J. ROUJEAU

LES LESIONS DE NECROSE MYOCARDIQUE  
AU COURS DE LA MALADIE FIBRO-KYSTIQUE DU PANCREAS

- :-



## INTRODUCTION

-:-

En 1904, Rensoul décrivait une maladie d'aspect curieux, à laquelle il donnait le nom d' "Infantilisme pancréatique".

Considérée au début comme une curiosité anatomique (Passani, Knauer), la maladie fibrokystique du pancréas est devenue, à la suite des travaux de Fanconi (1930), P. Andersen (1935), Farber (1945), Bodian (1952) une maladie beaucoup plus complexe.

On sait maintenant qu'il s'agit d'une affection toujours mortelle, réservée à l'enfance, se transmettant selon les lois de l'hérédité récessive (1-7) : elle associe des troubles digestifs et pulmonaires chroniques, liés à une anomalie de la sécrétion muqueuse, d'où le nom qui lui a été donné, de mucose ou mucoviscidose (3).

Les conceptions étio-pathogéniques la concernant ont beaucoup évolué, au fur et à mesure que les découvertes cliniques et paracliniques apportaient de nouveaux éléments.

La découverte, à partir de 1951, par Di Sant' Agnese et ses collaborateurs (14), d'anomalies des sécrétions sudorales et salivaires, compor-

tant en particulier une élimination anormale des électrolytes, a encore élargi le cadre de la maladie. Di Sant'Agnese, dans une étude portant sur 325 cas, précise que "la maladie fibro-kystique du Pancréas est vraiment une maladie de système ; elle n'est pas limitée au pancréas, mais atteint les glandes exocrines en de nombreux autres points du corps"(15).

Mais si cet aspect de la maladie est maintenant mieux connu , l'attention des chercheurs n'avait pas encore été très attirée sur l'atteinte cardiaque.

Des auteurs tels que C.D. May, C.U. Lowe, M. Bodian, ont signalé un certain nombre de lésions cardiaques que l'on peut rencontrer au cours de cette affection.

Pour C.D. May et C.U. Lowe, (10) il s'agit d'une "complication cardiaque, à type de coeur pulmonaire , apparaissant comme une conséquence naturelle de la lésion pulmonaire chronique". Et, selon les termes de M. Bodian (3) "l'hypertension pulmonaire ou coeur pulmonaire ... peut être interprétée comme une séquelle tardive d'un emphyseme prolongé".

Parmi les 25 cas de maladie fibrokystique du pancréas étudiés au Laboratoire d'Anatomie Pathologique de l'Hôpital des Enfants Malades (mis à notre disposition grâce à l'obligeance de M. le Professeur M. Lamy, de M. le Professeur M. Fèvre, et de M. le Docteur Joseph nous avons eu, à 4 reprises, la surprise de découvrir des lésions de nécrose myocardique.

Ce sont ces cas que nous allons étudier.

OBSERVATION N° I

Be... Annie, 18 mois.

Il s'agit d'une fillette hospitalisée 5 fois pour une maladie fibrokystique du pancréas, typique.

Elle est hospitalisée une première fois à l'âge de 5 semaines, et présente à ce moment une toux quinteuse, avec dyspnée et une diarrhée importante. L'examen décèle une otite et un muguet. Le traitement institué comprend : Codéine, Mycostatine et antibiotiques.

Après sa sortie de l'Hôpital, l'enfant est suivie par le médecin de famille, car elle présente des troubles digestifs (sur lesquels on n'a pas de détails) et une dyspnée attribuée à de l'asthme, mais résistant au traitement composé de Théophylline, de Cortancyl et d'antibiotiques.

Réhospitalisée à l'âge de 5 mois, l'enfant ne pèse que 4 kilogrammes, et est affligée d'une toux quinteuse. L'auscultation montre à ce moment l'existence de râles et de sybillances dans les 2 champs pulmonaires.

Il se produit au cours de cette hospitalisation, un épisode d'hydrocéphalie aiguë, dont on ne retrouve pas l'origine, tous les examens pratiqués (électro-encéphalogramme, fond d'oeil, radiographie du crâne, recherche du toxoplasme) n'ayant rien décelé d'anormal.

Les radiographies thoraciques pratiquées montrent une opacification de la trame bronchovasculaire.

Le traitement institué à ce moment comporte du Gardénal, de la Théophylline et du Phénergan ; l'enfant est nourrie au lait Guigoz, auquel on ajoute de l'Hyperprotidine.

La quatrième hospitalisation, à l'âge de 11 mois, est provoquée par une cyanose, une dyspnée, et une hypotrophie marquée, puisque l'enfant ne pèse que 6 kg.

Elle présente une diarrhée abondante de selles graisseuses, dans lesquelles les examens de laboratoire montrent l'absence de trypsine, et la présence de graisses neutres et d'acides gras.

L'hydrocéphalie n'a pas augmenté, mais il se produit une légère infection urinaire à colibacilles. L'urographie intraveineuse est normale.

Elle est soumise à ce moment à un traitement antibiotique.

Lors de la quatrième hospitalisation, elle est âgée de 13 mois et présente une toux quinteuse et une cyanose importante. Les clichés pulmonaires montrent l'existence d'opacités linéaires micronodulaires dans les 2 champs pulmonaires.

La diarrhée est toujours importante et les examens de laboratoire montrent :

- l'absence de trypsine et la présence de graisses neutres,
- l'iodurie provoquée, au lipiodol, est très faible, mais

- l'iodurie aux savons iodés est normale
- L'élimination salivaire d'électrolytes est importante : Cl : 54 mEq/litre  
Na : 21 mEq/litre

Le traitement institué à ce moment comporte : Gardénal, Phénergan, Antibiotiques et extraits pancréatiques. On rajoute à l'alimentation de l'Hyperprotidine.

La cinquième hospitalisation, la dernière, se produit alors que l'enfant est âgée de 18 mois. Elle est provoquée par une insuffisance respiratoire aiguë, et des troubles électrolytiques importants, au cours d'une vague de chaleur.

L'enfant est déshydratée, pâle, gémissante; elle présente une transpiration abondante une cyanose des extrémités, un hippocratisme digital ; la température est à 38°4, la respiration à 40-50 par minute, le pouls à 120-130. Elle ne pèse que 6 kg 500.

L'examen découvre, dans les 2 champs pulmonaires, des râles ronflants. Le foie est normal, la rate est perçue.

Un ionogramme montre une élimination de Cl à 3,43 g par litre  
Na à 2,90 g par litre

Survient alors une raideur méningée pour laquelle on pratique une ponction lombaire qui ramène un liquide hypertendu mais pratiquement normal :

|                      |                     |
|----------------------|---------------------|
| Eléments figurés 0,8 | Albumine 0,22       |
| Sucre                | 0,83 Chlorures 6,90 |

Les dosages sanguins d'électrolytes donnent des chiffres subnormaux :

Cl 3,70  
Na 3,20

Le Potassium n'a pas été dosé.

Un électrocardiogramme pratiqué 2 jours avant le décès, montre un rythme nodal et l'absence de signes patents d'hypokaliémie ; les ondes T ne sont pas très marquées.

Il est institué un traitement comportant de la Théophylline, de la Digitaline, des antibiotiques et des ferments pancréatiques ; on prescrit également du sel pour pallier l'élimination trop importante, mais l'état respiratoire s'aggrave, et l'enfant décède brutalement le 17ème jour après son hospitalisation.

Les découvertes autopsiques sont importantes.

A l'examen macroscopique, les poumons sont emphysémateux, l'arbre bronchique est occupé par un magma assez dense. Il existe de petits foyers d'infarctissement et peut-être un micro-abcès.

L'histologie montre que le Pancréas est le siège d'une maladie fibrokystique parvenue à un stade avancé de son évolution ; en effet, on découvre une fibrose et une atrophie glandulaire, s'accompagnant d'une dilatation kystique. Il existe également des dépôts de mucus évidents. Les lésions sont également réparties dans toute la glande.

- Le Foie : présente des altérations intra-lobulaires (nécrose acidophile, dissociation

des travées) sans réaction inflammatoire ni rétention biliaire.

- Les poumons sont le siège d'une broncho-pneumonie ; on découvre des foyers inflammatoires importants, surtout péribronchiques. Les bronches sont volumineuses, emplies d'un magma purulent formé de mucus et de leucocytes altérés.

- Les reins montrent des lésions de néphro-calcinose.

- Le duodénum présente des lésions de mu-cose au niveau des glandes de Lieberkuhn et de Brunner.

- Le coeur va faire l'objet d'une étude plus approfondie.

Les prélèvements ont été effectués transversalement au niveau des régions antérieure et postérieure des cavités ventriculaires, et au niveau du septum. Un prélèvement longitudinal a été effectué intéressant la paroi auriculaire.

La nécrose, d'aspect stellaire, est organisée, peu cellulaire, mais se présente parfois sous un aspect hyalin. Les foyers émettent quelques expansions dans le muscle avoisinant et, en bordure et à l'intérieur de certains foyers, on peut voir des fibres musculaires plus ou moins altérées. Quelques vaisseaux dilatés sont visibles à l'intérieur de ces foyers, mais en nombre restreint.

Le siège de ces lésions est surtout sous-endocardique. Elles sont relativement rares.

L'étude de tous les vaisseaux de type artériel, si elle ne montre aucune lésion de la média, aucune lésion de l'intima, ni aucune thrombose, montre cependant un épaissement, une sclérose, et parfois un oedème de l'adventice.

Le muscle cardiaque est assez peu lésé ; il est le siège d'un oedème interstitiel discret.

La région sous-endocardique du ventricule gauche montre quelques lésions de fibrose entièrement différentes du processus de nécrose décrit plus haut.

## OBSERVATION II

---

FO... Marc, 8 mois.

Cet enfant présentait, depuis sa naissance, des vomissements, sans troubles des selles, sauf une phase passagère de constipation, cédant sans difficulté au calomel.

Lors d'une première hospitalisation, à l'âge de 4 mois  $\frac{1}{2}$ , en raison de ces troubles, on constate, à l'examen radiologique, une plicature gastrique, avec un reflux oesophagien. Le traitement institué à ce moment comprend des barbituriques et des antibiotiques.

Après sa sortie de l'hôpital, l'enfant présente des troubles plus précis : les vomissements persistent, et il existe une dyspnée et une déshydratation discrètes. Le thorax est en entonnoir, et la radioscopie thoracique montre une traînée infra-hilaire droite ; l'état du coeur n'est pas noté.

L'enfant est réhospitalisé à l'âge de 8 mois  $\frac{1}{2}$  pour des troubles respiratoires. En effet, il présente une toux quinteuse, une dyspnée avec tirage sous-costal et diaphragmatique, mais pas de cyanose. L'auscultation montre l'existence d'une respiration rude, avec des râles humides à la base droite. Les signes digestifs sont beaucoup plus discrets ; le foie est hypertrophié, débordant de 1 travers de doigt le rebord costal.

La radioscopie pulmonaire montre une opacité à la partie moyenne de l'hémithorax droit.

L'enfant décède dans un tableau d'insuffisance respiratoire, malgré le traitement d'antibiotiques et de tonicardiaques.

Les constatations autopsiques montrent, sur le plan macroscopique que le foie est hypertrophié, et qu'il existe une adénopathie mésentérique. On trouve quelques centimètres cubes d'un liquide louche dans la plèvre gauche.

Les poumons sont emphysémateux, les bronches sont le siège d'une bronchite purulente très dense, il existe un magma épais, remplissant la trachée et les grosses bronches.

Les examens histologiques montrent que :

Le pancréas est le siège d'une maladie fibro-kystique du pancréas parvenue à un stade avancé de son évolution. La fibrose est intense et il existe de nombreuses cellules inflammatoires.

La rate présente une atrophie de la pulpe blanche, avec une légère congestion de la pulpe rouge.

Le foie est le siège d'une stéatose micronodulaire, n'atteignant pas avec prédilection les territoires périlobulaires.

Les poumons présentent des lésions emphysémateuses évidentes. Il existe une bronchite purulente très intense.

Les ganglions mésentériques présentent un aspect d'adénite aiguë, avec oedème et congestion.

Le thymus est atrophique et présente des calcifications des corpuscules de Hassall.

Le coeur est le siège de lésions de nécrose que nous allons décrire plus longuement.

Des coupes ont été effectuées dans le sens transversal, au niveau du septum interventriculaire, et dans le sens longitudinal, près de la pointe.

Les lésions histologiques consistent en une nécrose stellaire le plus souvent, émettant des expansions dans le myocarde avoisinant, mais les limites en sont relativement nettes. Cette nécrose est organisée, sous la forme d'un tissu conjonctif jeune, contenant un collagène assez fibrillaire et de nombreuses cellules. En certains endroits, la sclérose est plus dense et moins cellulaire.

De nombreux vaisseaux, de type capillaire, y sont visibles ; ils sont dilatés et gorgés d'hématies.

Très fréquemment, ces plages de nécrose stellaire sont centrées par une branche de la coronaire, ne montrant aucune anomalie de la paroi. Ces plages peuvent confluer et former des nappes irrégulières, des bandes englobant parfois quelques faisceaux de fibres musculaires.

Ces lésions sont réparties autour du ventricule gauche, dans la paroi du ventricule gauche, dans le septum et un peu dans la paroi du ventricule droit. Le siège en est très variable, parfois sous-endocardique, parfois transmural, parfois sous-épicaire, et très étendu comme le montre un prélèvement sagittal. La pointe est intéressée par ce processus, dans la région sous-épicaire, sur les trois-quarts de l'épaisseur du muscle.

Les branches principales des artères coronaires, suivies sur des coupes en série, n'ont montré aucune altération de l'intima, aucune sténose de la lumière, aucune thrombose récente ou organisée.

La périphérie des plages de nécrose est occupée par des hématies; la sclérose est plus lâche et prend un aspect plus vacuolaire. Le muscle adjacent, l'adventice des vaisseaux et la gaine périphérique d'un petit nerf sont dissociés par de l'oedème.

En conclusion, il s'agit d'une nécrose myocardique, d'aspect stellaire le plus souvent, sans systématisation apparente, contenant des vaisseaux congestifs

### OBSERVATION III

LA... Brigitte, 24 heures.

Il s'agit d'une fillette âgée de 24 heures, hospitalisée d'urgence pour un syndrome d'occlusion intestinale néo-natale, avec ballonnement abdominal. Nous ne possédons aucun détail d'ordre clinique.

La radiographie de l'abdomen, sans préparation, montre une distension aérique du grêle, sans image de niveau hydroaérique.

Le lavement baryté montre un microcôlon fonctionnel, perméable jusqu'au caecum, mais sous forte pression.

L'intervention confirme le diagnostic d'ileus méconial pur, sans volvulus, en découvrant "dans la partie initiale du grêle, du méconium vert, à consistance de caoutchouc, collant à l'intestin et au doigt, et dans les vingt derniers centimètres du grêle, un chapelet de billes méconiales très dures".

L'enfant décède au cours de l'intervention, malgré un massage cardiaque.

L'autopsie pratiquée montre que le pancréas est le siège d'une maladie fibro-kystique de forme jeune, caractérisée par une fibrose interstitielle, avec une atrophie acineuse, et la présence de mucose au sein des acini dilatés. Les gros canaux sont légèrement dilatés, mais ne comportent pas de dépôt de mucose. Les lésions sont réparties sur toute la longueur du pancréas.

Le foie renferme des îlots hémopoiétiques et on trouve une congestion des sinusoi-

des hépatiques.

Les poumons présentent quelques foyers de collapsus et d'atélectasie, et quelques infarctissements sanguins limités.

Les glandes salivaires et le tube digestif ne montrent pas de lésion.

Les différents prélèvements effectués sur la totalité du coeur n'ont montré que des lésions très discrètes. Il s'agit de plaques allongées de nécrose, celle-ci est très récente et se présente sous la forme d'une coagulation des fibres myocardiques ; celles-ci sont très éosinophiles, leur contour est irrégulier, leur noyau hyperchromatique et parfois pycnotique ; ces fibres sont séparées les unes des autres par de l'oedème. Les foyers de nécrose siègent dans la paroi du ventricule gauche, dans la région sous-endocardique. Les autres altérations consistent en un oedème important du muscle cardiaque, et en une congestion intense.

Les nombreuses coupes des vaisseaux coronariens n'ont pu mettre en évidence ni sténose de leur lumière, ni thrombose.

#### OBSERVATION IV

---

MA... Jocelyne, 8 mois

Cette enfant, née auterme d'une grossesse mal tolérée pendant 4 mois  $\frac{1}{2}$ , après un accouchement difficile ayant duré 3 jours  $\frac{1}{2}$ , ne pesait à la naissance que 2.920 g.

Dès le 5ème jour, elle présente des vomissements pour lesquels on pratique un épais-sissement des repas.

Elle ne pèse que 4.750 g à 5 mois.

A partir de l'âge de 5 mois, elle présente très fréquemment des bronchites, avec une toux quinteuse, ramenant une expectoration banale, et une gêne respiratoire ; la température atteint fréquemment 38°, l'enfant est anorexique et présente des vomissements glaireux et une diarrhée très abondante de selles jaunes, liquides et fétides.

Hospitalisée à l'âge de 8 mois pour des troubles respiratoires, l'examen montre : d'une part des signes respiratoires qui dominent le tableau clinique : une toux quinteuse, ramenant une expectoration banale, une polypnée, mais pas de cyanose, ni de tirage. L'auscultation découvre des râles bronchiques dans les 2 champs pulmonaires.

d'autre part des troubles digestifs : les selles sont fréquentes, abondantes et fétides. Le foie est hypertrophié et déborde de 2 travers de doigt le rebord costal.

Les examens paracliniques montrent, dans les selles, l'absence de trypsine et la présence de graisses neutres.

La radiographie thoracique montre un coeur hypertrophié, et des traînées hilaires importantes.

L'enfant décède au bout de 6 jours, malgré un traitement associant antibiotiques et toni-cardiaques.

L'autopsie pratiquée révèle un certain nombre de lésions :

A l'examen macroscopique, les poumons sont emphysémateux et présentent des foyers infectieux des deux lobes inférieurs, les bronches sont distendues et emplies de pus.

Le coeur présente une dilatation du ventricule gauche.

Le pancréas est fibreux.

L'examen histologique montre au niveau du

Pancréas : une maladie fibrokystique du pancréas parvenue à un stade avancé de son évolution, intéressant la totalité de l'organe; les canaux excréteurs restent perméables.

Les Poumons sont le siège d'une bronchite suppurée, sans phénomènes d'alvéolite; on y trouve également des lésions d'emphysème.

Le foie présente une cirrhose biliaire focale, avec une importante hyperplasie des néocanalicules.

Les reins sont congestifs.

Le coeur a été étudié grâce à des coupes transversales intéressant les parois antérieure et postérieure des ventricules, ainsi que les angles dièdres antéro et postéro-septaux.

Les lésions de nécrose sont considérables et très étendues. La nécrose se présente sous la forme de plages étoilées, de bandes, de nappes plus ou moins étendues ; elle est organisée sous forme d'un tissu conjonctif jeune, contenant de nombreuses cellules, (fibroblastes et fibrocytes); et de nombreux vaisseaux dilatés; quelques artères, branches des coronaires, sont visibles. A la périphérie, le tissu conjonctif émet de petits prolongements dans le myocarde ; l'aspect est plus réticulé, plus oedémateux et plus cellulaire qu'au centre ; on y rencontre quelques fibres musculaires en régression.

La coloration des fibres élastiques permet d'en trouver un grand nombre dans ces foyers de sclérose; elles sont dirigées parallèlement aux fibres conjonctives, entourent les néo-vaisseaux dilatés, et accompagnent les expansions de la nécrose dans le myocarde voisin.

Le muscle cardiaque est le siège d'un oedème assez intense, dissociant et isolant les fibres les unes des autres.

Ces lésions siègent dans toute l'épaisseur du muscle cardiaque, surtout autour du ventricule gauche et dans le septum ; elles sont massives, parfois transmursales, sous-épicaudiques ou sous-endocardiudiques.

Les coupes des artères coronaires ne montrent pas d'altération de leur paroi, ni de thrombose, ni de sténose de leur lumière.



## ETUDE SYNTHETIQUE DES LESIONS CARDIAQUES

-:-

L'aspect, inhabituel au cours de la maladie fibrokystique du pancréas, de cette nécrose myocardique, nous a amené à les étudier de façon à tenter de leur trouver une explication.

Il s'agit de 3 filles âgées respectivement de 1 jour, 8 mois  $\frac{1}{2}$  et 18 mois.

et de 1 garçon âgé de 8 mois.

Ces enfants présentaient les troubles classiques de la maladie fibro-kystique du pancréas, à prédominance respiratoire dans 1 cas (Obs. II)

à prédominance digestive dans 1 cas (obs. III)

Les troubles respiratoires et digestifs étaient associés dans les 2 autres cas (Obs. I et IV).

Cliniquement, aucun trait particulier n'a permis de différencier ces 4 observations, parmi les 25 cas examinés au Laboratoire d'Anatomie Pathologique du groupe hospitalier Necker-Enfants-Malades.

Un seul dossier contenait un électrocardiogramme, pratiqué 2 jours avant le décès (Obs. I), rien sur le tracé n'a permis à ce moment de suspecter une nécrose myocardique, ni même des troubles en rapport avec un déficit en Potassium.

Aucune manifestation fonctionnelle d'angor n'est signalée.

#### ASPECT MACROSCOPIQUE

Les lésions macroscopiques sont déjà évocatrices, surtout dans les 2 cas où les lésions sont étendues.

Elles sont caractérisées par des plages blanchâtres de nécrose organisée. Comme le confirmera l'examen histologique, ces lésions n'ont pas la topographie des infarctus myocardiques habituels. Elles siègent surtout autour du ventricule gauche, mais de manière plus diffuse ; elles sont parfois sous-myocardiques, parfois sous-épica-diques, parfois intra-murales.

#### L'ETUDE HISTOLOGIQUE

a été effectuée à l'aide de prélèvements transversaux au niveau des cavités ventriculaires, et à l'aide de quelques prélèvements sagittaux intéressant la pointe.

Les colorations ont été effectuées avec l'Hématéine, la Phloxine, le Safran, la coloration trichromique de Masson, la coloration à l'hématoxyline phosphotungstique de Mallory, la coloration des fibres élastiques par la méthode de la Fuchsine paralaldéhyde.

Des coupes en série ont été pratiquées sur plusieurs fragments pour préciser les lésions coronariennes.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

- l'aspect histologique de la nécrose et ses caractères tinctoriaux,

- son étendue,
- son siège,
- les lésions des artères coronaires et de leurs branches,
- les lésions myocardiques, endocardiques et péricardiques associées.

1.- LA NECROSE MYOCARDIQUE se présente le plus souvent comme une plage étoilée de tissu conjonctif jeune (Fig. 3). Celui-ci, fait de fines fibrilles anastomosées, contient de nombreuses cellules mésenchymateuses : fibroblastes ou fibrocytes. En outre il existe de nombreux vaisseaux, la plupart du temps dilatés, gorgés d'hématies, ayant une structure de capillaires, ne possédant qu'une paroi endothéliale, et pas de paroi musculaire. On remarque assez souvent des vaisseaux de type artériel, ne présentant aucune altération au niveau de leur média ou de leur intima (fig. 3 et 4).

Assez souvent ce tissu, bien organisé dans la partie centrale, jusqu'à réaliser un aspect hyalin (Obs. I) est, à la périphérie (fig. 5) plus réticulé, plus oedémateux, mieux vascularisé, et occupé parfois par de nombreuses hématies.

Des faisceaux musculaires lisses plus ou moins altérés, et de rares fibres en régression, y sont parfois visibles (fig. 6).

Ce tissu conjonctif est coloré en bleu par le bleu d'aniline de la coloration trichromique de Masson (fig. 7).

L'étude des fibres élastiques les montre nombreuses, dirigées parallèlement aux fibres myocardiques ; elles sont parfois denses, au milieu des plages de nécrose, parfois plus ténues, en périphérie, circonscrivant

les néovaisseaux et accompagnant les expansions vers le myocarde adjacent.

Ceci représente l'aspect le plus souvent rencontré dans nos observations, mais l'une d'elles (obs. III), caractérisée par la brièveté de son évolution, montre des lésions sensiblement différentes dans leur aspect comme dans leur étendue : la nécrose est ici plus récente (fig. 1), formée par la coagulation des fibres musculaires, et se présente sous la forme de petits amas très éosinophiles, occupés par un noyau hyperchromatique, parfois pycnotique (fig. 2). Ces fibres sont séparées les unes des autres par un tissu conjonctif très oedémateux. Il n'existe que 3 ou 4 foyers dans toute l'étendue des prélèvements.

Dans tous nos cas, les limites de cette nécrose sont assez nettes (fig. 3) malgré les expansions dans le myocarde. Quelques faisceaux de fibres musculaires siègent dans ces foyers, mais le myocarde adjacent n'est pas dissocié par une sclérose annulaire s'étendant assez loin, comme il est coutume d'en voir au cours des infarctus par maladies ou thromboses coronariennes.

## 2.- L'ETENDUE de ces lésions est variable.

Deux de nos cas présentaient des lésions assez discrètes, formées de quelques plages de nécrose stellaire.

- l'une (obs. III) était faite de 3 ou 4 foyers disséminés dans le myocarde; la nécrose est récente, revêtant les caractères décrits en particulier au chapitre précédent.

- une autre (obs. I) présente des lésions

peu étendues, disséminées dans le myocarde ; la nécrose ici n'a pas de caractère particulier, et répond à la description générale qui en a été faite.

- les deux autres observations sont caractérisées par l'étendue considérable des lésions. En dehors des plages de nécrose stellaire peu étendues, il est possible de voir de vastes bandes, de grandes plages, peut-être formées par la coalescence de plusieurs foyers.

### 3.- LE SIEGE de ces lésions n'obéit à aucune systématisation apparente.

Cependant, il est possible de remarquer qu'elles siègent surtout dans la paroi du ventricule gauche, dans le septum interventriculaire, dans les angles dièdres antéro et postéro-septaux et à un moindre degré, dans la paroi du ventricule droit.

La pointe est intéressée dans les 2 cas de nécrose étendue (Obs. II et IV).

Sous-endocardique, sous-épicaudique, intramurale, et parfois même trans-murale, cette nécrose se distribue dans le muscle cardiaque, et le manque d'ordre apparent déjà signalé, mérite d'être noté à nouveau. Il distingue en effet cette nécrose de celle de l'infarctus des maladies coronariennes ; au cours de ces affections, le siège antérieur ou antéro-latéral, postérieur ou postéro-latéral, septal, est constamment retrouvé ; les lésions sont soit sous-endocardiques, soit transmursales, mais jamais elles ne sont disposées dans toute l'épaisseur, et dans toute l'étendue du myocarde. Le seul caractère commun est la prédominance dans la paroi du ventricule gauche.

4.- LES ARTERES CORONAIRES ne montrent, dans tous les prélèvements, que des lésions discrètes.

Celles-ci sont caractérisées, dans l'observation I, par une sclérose de l'adventice des artères intra-myocardiques.

Dans les autres observations, l'adventice de ces vaisseaux est dissociée par de l'oedème.

L'étude systématique des coupes en série n'a pu mettre en évidence de lésion des diverses tuniques. La média est normale, bordée par 2 limitantes élastiques, et l'endothélium repose directement, ainsi qu'il est habituel à cet âge, sur la limitante élastique interne. On n'a retrouvé aucune thrombose récente ou organisée.

5.- LES LESIONS ASSOCIEES sont surtout intenses à la périphérie des foyers de nécrose.

Les faisceaux musculaires striés sont dissociés par de l'oedème, et parfois par les expansions, de taille variable, provenant des foyers de nécrose.

Plus en périphérie, des zones d'oedème dissocient parfois de volumineux faisceaux musculaires.

La vascularisation, souvent très intense, peut être mise sur le compte des phénomènes pré-agoniques.

L'endocarde présente dans 2 de nos cas (Obs. I, II) un épaissement conjonctivo-élastique de la région sous-endocardique.

Cette même région peut parfois être le siège d'une régression ou d'une altération des fibres musculaires.

En dehors des lésions habituelles à la maladie fibro-kystique du pancréas, et des lésions du myocarde, il n'a pas été retrouvé de lésions de nécrose musculaire au niveau des autres muscles striés de l'organisme. La rareté de ces lésions dans la littérature n'a pas attiré l'attention des pathologistes, et au moment de l'autopsie, il n'a pas été pratiqué d'étude complète des masses musculaires du psoas et du diaphragme.



## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE CETTE NECROSE

--:--

L'étude des lésions myocardiques nous a montré qu'il s'agissait d'une nécrose relativement récente, remaniée par une sclérose cellulaire, affectant une topographie non systématisée. Les plages, d'aspect stellaire en général, sont situées dans la partie moyenne du myocarde et tout près des plages de sclérose.

Cet aspect est fondamentalement différent :

1) de la nécrose myocardique succédant à une ischémie progressive, comme on le voit dans les coeurs séniles. Il s'agit dans ce cas de micronécrose, de microsclérose, sous-endocardique, avec une myocardite chronique faite d'une sclérose annulaire. Il existe en outre une endartérite coronarienne avec des lésions d'athérome.

2) de la nécrose myocardique au cours des thromboses brutales, caractérisées par des foyers étendus, sous-endocardiques ou transmuraux, distribués au niveau du ventricule gauche, et par ordre de fréquence, sur la paroi antérieure ou antéro-latérale, sur la paroi postérieure ou postéro-latérale. Il existe toujours une thrombose ou une obstruction coronarienne responsable.

3.- de la nécrose myocardique par déficit en Potassium observé chez l'homme par Mac Allen (8), ou reproduit expérimentalement chez le rat par Mac Pherson (9). S'il existe au cours de ces observations un seul cas de nécrose stellaire, la plupart du temps elle se présente sous forme de bandes de sclérose, ou sous forme d'une accumulation de glycogène dans les fibres striées. Ce qui la différencie totalement de celle que nous décrivons, c'est l'absence de vascularisation au contact de la nécrose décrite par ces auteurs.

4.- Enfin ces lésions sont totalement différentes des lésions cardiaques décrites au cours de l'Insuffisance Ventriculaire droite terminale. Jamais un seul foyer de nécrose n'a été retrouvé dans de telles conditions.

## ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

-:-

Ce chapitre sera très décevant car nous ne pourrons apporter aucune preuve formelle, et nous en serons réduits à formuler un certain nombre d'hypothèses.

1.- Origine toxique. - Il ne peut s'agir de l'action toxique d'un médicament. Tous ces malades ont en effet reçu des traitements à base d'antibiotiques et de tonicardiques, et un seul d'entre eux a reçu des extraits pancréatiques par voie buccale, et de la trypsine en aérosols (Obs. I). Ces traitements ne diffèrent en rien de ceux administrés dans les 25 cas examinés.

Dans l'une de nos observations (Obs. III), aucun traitement ne fut même administré, l'enfant étant décédée au cours de l'intervention pour l'ileus méconial dont elle était atteinte.

## 2.- Troubles métaboliques

a) Comme nous l'avons vu au chapitre précédent, la nécrose myocardique par déficit en potassium est différente de celle que nous avons observée. Le seul aspect histologique permet d'écarter cette hypothèse, mais d'autre part il n'existe pas de dosage du potassium dans nos observations.

b) La maladie fibro-kystique du pancréas serait, pour Goschberg (6), une maladie de toutes les glandes placées sous influence cholinergique. On connaît le rôle de l'acétylcholine dans la physiologie de la contraction musculaire, et la question peut se poser de savoir si une anomalie importante dans ce domaine, ne pourrait pas être à l'origine de la nécrose. Il est, dans l'état actuel de nos connaissances, impossible de répondre à cette question, les investigations dans ce domaine de la physiologie cardiaque n'ayant donné aucun résultat probant.

3.- Anoxie. Le fonctionnement musculaire se fait habituellement en aérobiose, mettant en jeu des phénomènes chimiques (transformation du glycogène en acide lactique et régénération du glycogène), et des phénomènes enzymatiques (où interviennent l'acide Adenosine triphosphorique et les transporteurs d'oxygène). On peut se demander, lorsque l'anoxie est importante, comme dans les cas de maladie fibro-kystique du pancréas où prédominent les manifestations pulmonaires, si l'absence d'oxygène, entraînant un défaut de régénération du glycogène et un stockage de l'acide lactique, ne pourrait pas être responsable de ces foyers de nécrose.

#### 4.- Déficit Vitaminique

Les vitamines liposolubles sont absorbées au niveau du tube digestif par l'intermédiaire des graisses. L'absence de suc pancréatique au cours de la maladie fibrokystique du pancréas explique un grand nombre de signes cliniques et biologiques de cette affection.

E.H. Oppenheimer (12) reproduit, par un régime carencé en  $\alpha$  tocophérol, des lésions de nécrose des muscles striés. Ces lésions, réversibles grâce à un régime riche en  $\alpha$  toco-

phérol chez le lapin et le cobaye, restent irréversibles dans les autres espèces animales.

Sur 48 cas étudiés dans sa publication, E.H. Oppenheimer rapporte un seul cas de nécrose des muscles striés chez un enfant atteint d'une maladie fibrokystique du pancréas. Ces lésions intéressent uniquement le psoas, et les lésions cardiaques se réduisent à une dilatation du ventricule droit.

Dans sa discussion, elle attribue au déficit en vitamines liposolubles un certain nombre d'altérations histologiques.

- la carence en vitamine A serait responsable d'une métaplasie malpighienne des bronches.

- la carence en Vitamine D provoquerait des lésions de rachitisme,

- l'absence de Vitamine E pourrait être responsable des lésions myocardiques ; bien que, dans une étude citée par E.H. Oppenheimer, H. Gordon n'ait pas retrouvé de lésion semblable.

Toutes les hypothèses avancées dans ce chapitre, si elles représentent des causes possibles pour les altérations histologiques que nous avons étudiées, n'ont aucune confirmation expérimentale ni aucune explication physiopathologique. Ceci est dû à la difficulté des investigations, et au petit nombre de cas présentant ces lésions.

Il nous faut toutefois signaler, au sujet de cette lésion de nécrose myocardique au cours de la maladie fibro-kystique du pan-

créas, l'existence d'une publication de Powell, Newman, Hooker (13). Mais nous n'avons pu avoir communication de ce texte, absent des bibliothèques françaises.

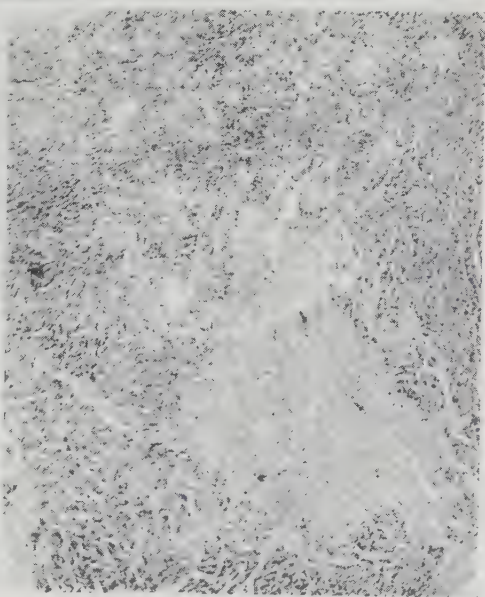
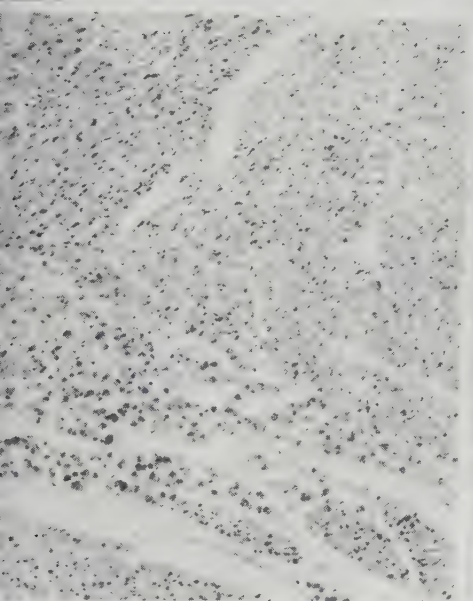
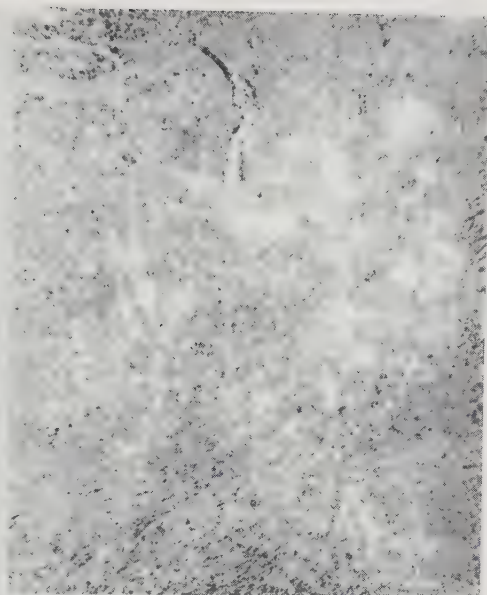
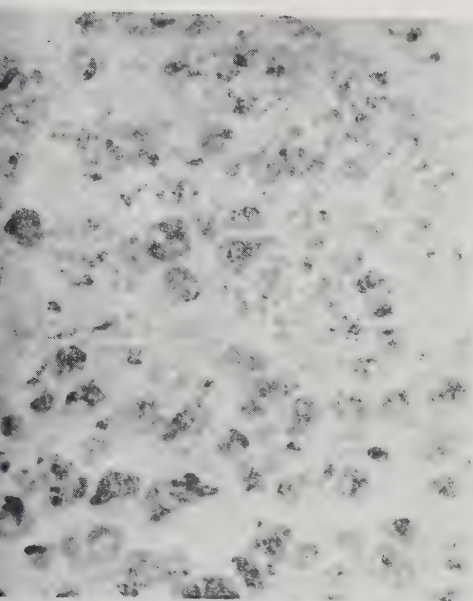
- Planche I -

Fig. 1 : nécrose de coagulation des fibres myocardiques.

Fig. 2 : Nécrose de coagulation fort grossissement.

Fig. 3 : Aspect étoilé d'une plaque de nécrose myocardique.

Fig. 4 : Plaque étendue de sclérose contenant des néo-vaisseaux dilatés



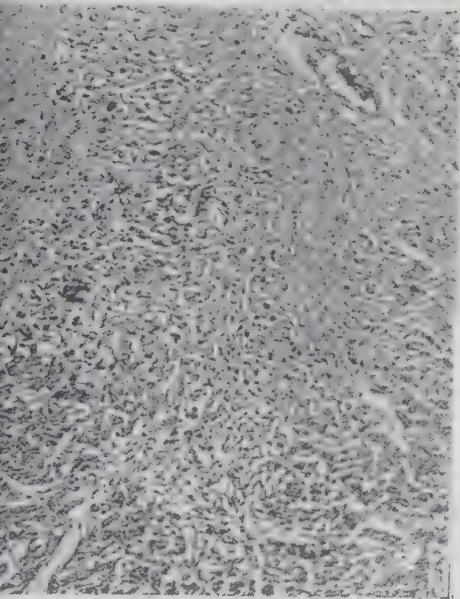
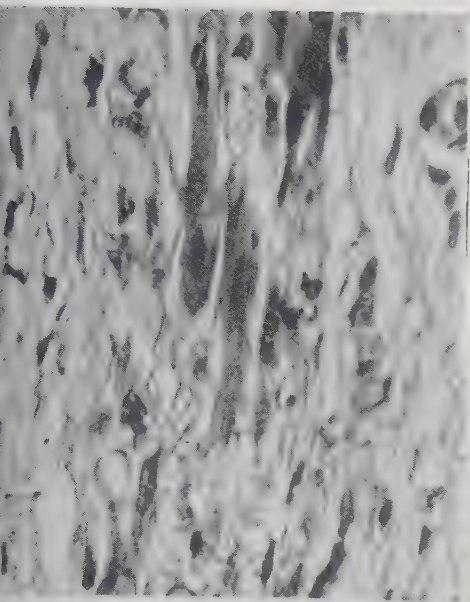


- Planche II -

Fig. 5 : Aspect réticulé  
de la nécrose en  
bordure du foyer

Fig. 6 : Aspect des fibres  
myocardiques en  
bordure du foyer  
de nécrose.

Fig. 7 : Aspect des fibres  
conjonctives sur  
une coloration  
trichromique de  
Masson.





## CONCLUSIONS

-:-

Nous avons trouvé quatre cas de nécrose du myocarde dans les vingt-cinq cas de maladie fibro-kystique du pancréas mis à notre disposition à l'hôpital des Enfants Malades. Une revue de la littérature ne nous a permis de retrouver qu'une seule publication relative à ces lésions.

La nécrose myocardique se présente sous la forme de plages le plus souvent étoilées de sclérose jeune, cellulaire, parfois hyaline. Dans quelques cas, elle est plus intense et faite de la confluence de plusieurs foyers ou faite de bandes ou de plages volumineuses. Sa distribution non systématisée et son siège varié mais à prédominance intramuralesont assez caractéristiques. La localisation est dans tous les cas autour du ventricule gauche et dans le septum interventriculaire et plus discrètement au niveau de la paroi ventriculaire droite.

Dans une seule de nos observations d'évolution particulièrement rapide, on notait la présence de quelques foyers de nécrose récente caractérisée par une nécrose de coagulation des fibres musculaires striées.

La nécrose décrite ici est différente de la nécrose par ischémie progressive, de la nécrose brutale par thrombose coronarienne

et enfin de la nécrose par déficit en potassium.

Dans aucun des cas étudiés ici le tableau clinique et les examens complémentaires n'ont permis de suspecter des lésions de nécrose myocardique.

L'étiopathogénie de ces altérations reste obscure. On peut a priori rejeter une éventuelle action toxique médicamenteuse. Le caractère histologique permet de ne pas retenir le déficit en potassium.

Il faut tour à tour évoquer :

- une perturbation du métabolisme de l'acétyl-choline qui pour Goschberg commanderait les glandes lésées par la maladie fibrokystique du pancréas.

- des phénomènes anoxiques consécutifs aux altérations pulmonaires. Le fonctionnement musculaire en anaérobiose provoque un stockage de l'acide lactique.

- un déficit en vitamines liposolubles, le régime carencé en alpha-tocophérol ayant pu provoquer expérimentalement des nécroses focales des muscles striés.

Parmi ces causes possibles, il n'est pas possible d'en incriminer une seule avec certitude à cause du petit nombre des observations ainsi que la difficulté des investigations expérimentales.

Vu :  
Le Président :  
signé : M. LAMY

Vu :  
Le Doyen :  
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer  
Le Recteur de l'Académie de Paris  
signé : Jean SARRAILH



BIBLIOGRAPHIE

-:-

- 1 - ALLISON (M.)  
Mucoviscidose  
In Debré, Lelong; Pédiatrie I, 509. Paris
- 2 - ANDERSEN (P.H.), HODGES (R.G.)  
Genetics of Cystic fibrosis of the  
pancreas with a consideration of etio-  
logy  
Am.J.Dis. of Children 72 July 1946  
(62 80)
- 3 - BODIAN (M.)  
Fibrocystic disease of the Pancreas.  
A congenital disorders of mucus pro-  
duction. Mucosis  
London 1953
- 4 - FANCONI (G.) ROSSI (E.) PRADER (A.)  
Récentes acquisitions dans le domaine  
de la maladie fibro-kystique du pan-  
créas  
Schw.Mediz.Woch. 86 (42) 20 oct. 1936
- 5 - FARBER (S.)  
The relation of pancreatic achylia  
to meconium ileus  
Journ.Pediat. 24 April 1944 387-392
- 6 - GOSCHBERG  
Cholinesterasis and fibrocystic disease  
of Pancreas  
Pediatrics 18 1956(701...)

- 7 - LAMY(M.), AUSSANAIRE , NEZELOF (C.)  
La maladie fibro-kystique du pancréas  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale  
Pédiatrie 26.425 A IO
- 8 - MAC ALLEN (P.H.)  
Myocardial changes occuring in Potassium deficiency  
Brit.Med.Jour. 17 (1) January 1955  
(5-14)
- 9 - MAC PHERSON (C.R.)  
Myocardial necrosis in the Potassium depleted rats  
Brit.Journ.of exp.Path. 37(3) June 1956 (279-285)
- 10 - MAY (C.D.), LOWE (C.U.)  
Fibrocystic disease of the Pancreas in infants and children  
Journ. of Pediatrics 34 (6) June 1949 (663-684)
- 11 - NEZELOF (C.)  
Etude anatomique des lésions élémentaires et des maladies du Pancréas chez l'enfant  
Thèse Paris 1951
- 12 - OPPENHEIMER (E.H.)  
Focal necrosis of the striated muscles in an infant with cystic fibrosis of the Pancreas, and evidence of absorption of fat-solubles vitamins  
Bull. of John Hopkin's Hospital 98 (5) May 1936 (353-359)
- 13 - POWELL, NEWMANN, HOOKER  
Cystic fibrosis of pancreas complicated by Myocardial fibrosis  
Virginia Medic.Month. 84 (4) April 1957 (178-181)

- 14 - DI SANT'AGNESE (P.A.), DARLING (R.C.)  
PERERA (C.A.), SHEA (E.)  
Sweat electrolyte disturbances associated with Childhood pancreatic diseases  
Am.Journ.of Med. 15 1953 (777)
- 15 - DI SANT'ANGENSE (P.A.)  
Fibrocystic disease of the Pancreas.  
A generalized disease of exocrine glands  
Journ. Am.Med.Ass. 160 (10) 10 March 1956 (846-853).





